Живот со Предизвици / Jeta me Sfida / Life With Challenges

Limfohisticitoza hemofagocitike

MKB D76.1 / Hemophagocytic lymphohistiocytosis

Limfohistiocitoza hemofagocitike është një grup sëmundjesh me origjinë makrofagale që karakterizohet nga një rrjedhë të shpejtë, fatale; Simptomat kryesore klinike përfshijnë ethe, splenomegali masive, bi- ose pancitopeni, hipofibrinogenemia, hipertrigliceridemia, simptoma të SNQ. Limfohistiocitoza ndahet në dy grupe - parësore (familjare dhe sporadike) me trashëgimi autosomale recesive dhe sekondare që lidhet me infeksione të ndryshme, imunitet të dobët, sëmundje autoimune dhe lloje të tjera të histiocitozës qelizore

Epidemiologjia

Limfohistiocitoza hemofagocitike primare (familjare dhe sporadike) paraqitet te grupe të ndryshme etnike dhe është e përhapur në mbarë botën. Incidenca e limfohistocitozës hemofagocitike primare, sipas J. Henter, është rreth 1.2 në 1.000.000 fëmijë nën moshën 15 ose 1 në 50,000 foshnje. Këta indikatorë janë të krahasueshëm me përhapjen e fenilketonurisë ose galaktozemisë te foshnjet.

Limfohistiocitoza hemofagocitike primare haset përafërsishtë njësoj si te djemtë ashtu edhe te vajzat. Te 56-80% të fëmijëve sëmundja zhvillohet në vitin e parë të jetës, me atë që te disa prej

tyre sëmundja diagnostikohet gjatë lindjes, ndërsa te rreth 20% të fëmijëve shenjat e para klinike të sëmundjes shfaqen pas moshës 3 vjeçare. Ekzistojnë gjithashtu të dhëna për zhvillimin e sëmundjes në një moshë të mëvonshme: 6, 8, 12, 25 vjeçare. Është e rëndësishme të theksohet se mosha e vëllezërve dhe motrave të prekur shpesh është e njëjtë. Rreth gjysma e rasteve kanë një histori pozitive familjare

Ky lloj i histiocitozës mund të jetë parësor ose sekondar. Në rastin e parë, sëmundja transmetohet nga prindërit (trashëgimi autosomale recesive) me një rrjedhë klinike më të rëndë (mungesa e trajtimit rezulton me vdekje). Shfaqja e limfohistiocitozës sekondare shoqërohet me një proces infektiv ose neoplastik, si dhe me sëmundje imune.

Manifestimet klinike të sëmundjes janë nga më të ndryshmet:
Ethet me kohëzgjatje të zgjatur, skuqje eritematoze-papulare në pikun e temperaturës së trupit; rritje e mëlçisë dhe shpënetkës;dëmtimi i sistemit nervor (simptoma meningeale, rritje e presionit intrakranial, hemiplegji, etj.); Sindromi KISH; (koagulopatia intravaskulare e shpërndarë); pancitopenia (anemi, neutropeni, trombocitopeni) në gjak në kombinim me limfocitozë; nivele të rritura të transaminazave në serum, bilirubinës dhe trigliceridëve; rritje e përqendrimit të histiociteve të pjekura në palcën e kuqe të eshtrave (më shumë se 3%); hemofagocitoza e histiociteve në palcën e eshtrave, shpënetkës ose nyjeve limfatike.

Dijagnostifikimi
Një mostër e palcës kockore ose biopsia e indit të prekur mundet të ndihmojë në konfirmimin e diagnozës.
Diagnoza e histiocitozës X bazohet në të dhëna tipike klinike, laboratorike dhe radiologjike. Sidoqoftë, për ta konfirmuar atë, është e nevojshme të kryhet punkcion i palcës së eshtrave ose biopsi në vendin e lezionit (eshtrave, nyjes limfatike), me atë që më pas duhet të kryhet analizë patologjike.

Me qëllim të evitimit të gabimeve në dijagnostifikim, duhet të bëhet një dijagnostifikim diferencial i sëmnundjeve në vijim:

- Tuberkuloza
- Tumore
- Osteomielitis
- Limfogranulomatozë
- Osteodistrofi fibroze etj.

Parime në trajtim

Opsione të ndryshme për terapi konservative të kombinuar përdoren për të trajtuar njerëzit që vuajnë nga histiocitoza X. Efekte të mira arrihen përmes kombinimit të kortikosteroideve me medikamente citotoksike. Përveç kësaj, gjatë trajtimit mund të përdoret:

- globulin anti-limfocitar;
- antitrupa monoklonalë ndaj antigjenit CD1;
- nukleozide analoge
- preparate timusore;
- trajtim me rrezatim (në zonën e gjëndrrës së hipofizës).

Në raste të manifestimeve të kufizuara në lëkurë sëmundja trajtohet me kortikosteroide ose me TRUF terapi (terapi rrezatimi ultravjollcë në kombinim me një fotosensibilizator).

Kur bëhet fjalë për limfohistiocitozën parësore hemofagocitike, si trajtim më efektiv konsiderohet transplantimi alogjenik i palcës së eshtrave.

Trajtimi i limfohistiocitozës hemofagocitike përfshin kemoterapi me qëllim të stabilizimit të pacientit para kryerjes së transpaltacionit të palcës së eshtrave. Përveç kësaj, administrohen agjentë antifungal, imunoglobuline intravenoze. Te rastet e splenomegalinë së rëndë, kryhet splenektomia (largimi i shpënetkës).

Prognoza e sëmundjes është serioze, madje edhe me trajtimin e duhur, vetëm te 25% të pacientëve niveli i mbijetesës është 5 vjet. Remisionet janë të përkohshme. Transplantimi i palcës së eshtrave është mënyra e vetme për të trajtuar këtë sëmundje të rrallë.

Trajtimi i fëmijëve me histiocitozë kërkon një qasje multidisiplinare, respektivishtë angazhim të mjekëve me specializime të ndryshme si: imunolog, hematolog, kirurg, ortoped, stomatolog, specialist për vesh ,hyundë dhe fyt, dermatolog, endokrinolog dhe të tjerë.